Aus der Universitäts- Hals-, Nasen-, Ohren-Klinik zu Freiburg i. Br.
Direktor: Professor Dr. Otto Kahler.

Ohrmißbildung bei Turmschädel.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Albert-Ludwigs-Universität

zu Freiburg i. Br.,

vorgelegt von

Hartwig Graepel

aus Brake i. Oldenb.

1935

Druck: Handelsdruckerei C. Trute, Quakenbrück.

Gedruckt mit Genehmigung
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Universität Freiburg.

Referent: Professor Dr. Ruf.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

An der hiesigen Hals-Nasen-Ohrenklinik wurde ein Krankheitsfall beobachtet, der den Anlaß zu dieser Arbeit gegeben hat. Es handelt sich um einen Patienten, der drei Veränderungen aufweist, die wohl in dieser Zusammenstellung in der Fachliteratur bisher noch nicht beschrieben worden sind, und zwar eine Mißbildung des äußeren Ohres, eine progressive labyrinthäre Schwerhörigkeit und einen Turmschädel. Bevor ich mich nun dem Fall selbst zuwende, muß ich noch einiges über Ohrmißbildungen und über Turmschädel vorausschicken.

Eine Mißbildung ist, nach der von Marchand vertretenen strengsten Definition, eine Änderung der Form infolge einer Störung der ersten Bildung; es müßten also alle eigentlichen Mißbildungen auf den Zeitraum vom ersten bis etwa zum dritten Fötalmonat zurückgeführt werden. Andere, wie z. B. E. Schwalbe, sehen alle angeborenen Veränderungen, wieder andere jede durch eine Entwicklungsstörung bedingte, also gegebenenfalls auch postembryonale Veränderung als Mißbildung an. Beim Ohr ist nur die Entwicklung des häutigen Labyrinths und der Ohrmuschel mit der Geburt abgeschlossen.

Über die Ursachen der Ohrmißbildung ist wenig bekannt. In der Mehrzahl handelt es sich wohl um im Keim praeformierte Anomalien, wofür auch die nicht seltene Vererblichkeit spricht. Als äußere Ursachen kommen wahrscheinlich Veränderungen der Eihäute in Frage, die sich z. B. durch Raumbeengung auf die Form der Ohrmuschel auswirken können. Das gequetschte Aussehen vieler Föten mit stärkeren Ohrmißbildungen spricht nach Schäffer vielleicht für eine Enge der Amnionkopfkappe; ebenso deutet die Kombination mit anderen Mißbildungen, die erfahrungsgemäß durch amniotische Stränge entstehen, auf eine amniogene Entstehung hin, für die allerdings sichere Anhaltspunkte an ausgetragenen Früchten bisher nicht festgestellt worden sind. Nur Alexander und Moszko-

wicz fanden an einem Embryo von 20 cm Steiß-Scheitellänge an der linken Gesichtsseite starke Verwachsungsspuren mit dem Amnion: rauhe, scharf begrenzte Leisten und Flächen. Die Form der Ohrmuscheln war verändert; an der linken, die nach vorn umgelegt war, fand sich eine deutlich ausgeprägte Darwinsche und Satyrspitze. Eine weitere äußere Ursache wäre die Umschlingung des Kopfes durch die Nabelschnur. Kiesselbach beschreibt einen Fall, bei dem nach Angabe der Mutter eine Nabelschnurumschlingung vorgelegen haben soll; dabei waren die Ohrmuscheln nach vorn umgeknickt, etwas verkrüppelt und hatten sehr stark vorspringende Darwinsche Spitzen. Über einen ähnlichen Fall berichtet Marx. Moos dagegen hält die Nabelschnurumschlingung als Ursache einer Ohrmißbildung für unwahrscheinlich. Er führt zwei Fälle an, bei denen einseitige Verkrüppelung der Ohrmuscheln und Gehörgangsatresie vorliegt, wofür die Eltern eine Nabelschnurumschlingung verantwortlich machen. Für die Entstehung durch ein äußeres Moment spricht nach Viktor Bremer das sowohl ein- wie doppelseitige Vorkommen dieses Zustandes. Erblichkeitsverhältnisse konnten nirgends nachgewiesen werden. Deutlich ausgesprochene Vorwärtsbiegung der Ohrmuschel findet sich oft bei jüngeren menschlichen Embryonen. Diese kann durch eintretende Nabelschnurumschlingung verstärkt werden, und die Art der entstehenden Difformität würde dann wohl nur von dem Zeitpunkt, der Dauer und der Intensität ihres Eintretens abhängig sein. L. Fürst meint, daß unter gewissen Umständen Extremitäten durch Nabelschnurumschlingung so stark eingeschnürt werden könnten, daß der periphere Teil verkümmert. Auch Förster, v. Holst, Simonart, Velpeau und Cazeaux halten dies für möglich. Dagegen sagen Braun, Martin und andere, daß durch so starken Druck auf die Nabelschnurgefäße eher der Tod des Fötus, als Verkümmerung des abgeschnürten Gliedes eintreten kann, während von anderer Seite bestritten wird, daß dadurch unbedingt eine komplette Zirkulationsstörung entstehen muß, wofür Nabelschnurknoten angeführt werden; hierbei ist allerdings der Druck viel geringer. In den meisten Fällen wird es wohl wegen der Zirkulationshemmung gar nicht mehr zur Atrophie kommen, so daß die Nabelschnurumschlingung wohl nur ausnahmsweise Grund zu einer Mißbildung bieten dürfte; eher kommen dafür Amnionstränge in Frage.

Als Ursachen für eine Mißbildung kommen weiter in Betracht intrauterine Entzündungen, besonders für Labyrinthveränderungen, die in einer Gruppe congenitaler Taubstummheit sich finden. Virchow führt die nicht seltene Kombination von Ohrmißbildungen mit Spaltbildung des Gesichts und ähnlichen Kieferver-

änderungen auf entzündungsartige, irritative Prozesse im Bereich des ersten Kiemenbogens zurück. Für bestimmte Labyrinthveränderungen sind sehr wahrscheinlich lokale Zirkulationsanomalien von Bedeutung. Die Tatsache des vorwiegenden Auftretens der Mißbildungen auf der rechten Seite wird von Landauer ebenfalls durch die Gefäßentwicklung erklärt. Ein Teil der vom Herzen ursprünglich symmetrisch entspringenden Gefäße verkümmert nämlich frühzeitig, die Rückbildung auf beiden Seiten findet ungleichmäßig statt. Besser versorgte Gebiete sind widerstandsfähiger, solange die Schädlichkeit nicht über ein bestimmtes Maß hinausgeht. Bei der komplizierten Entwicklung der Gefäße ist zu Unregelmäßigkeiten reichlich Gelegenheit gegeben. Bei den wirksamen Schädlichkeiten handelt es sich nach Joel nicht um einfache Hemmungsbildungen, sondern um aktive, entzündliche oder irritative Prozesse. Virchows irritative Prozesse sind auch örtlich gedacht, durch sie sollen Indurationen, Adhaesionen, Synostosen, Hyperostosen und andere Hypergenesien verursacht werden. Für die örtliche Begrenzung der schädlichen Einwirkung spricht nach Landauer 1. das einseitige Auftreten, 2. die Ausdehnung der Mißbildung in fast allen Fällen auf Organe, die entweder gleichen Ursprung haben oder durch Nachbarschaft den Schädigungen in gleicher Weise ausgesetzt sind. Die geringe Beteiligung des Labyrinths wird erklärt durch seine frühzeitig vor äußeren Einflüssen geschützte Lage. Da das äußere Ohr aus den wulstigen Rändern des I. und II. Kiemenbogens, der äußere Gehörgang aus den Taschen zwischen diesen zwei Wülsten, die Gehörknöchelchen aus diesen selbst hervorgehen, ziehen örtlich wirkende Schädlichkeiten auch bei ganz geringer In- und Extensität alle aus dieser embryonalen Anlage hervorgehenden Organe in Mitleidenschaft. In der Tat findet sich immer gleichzeitige Beteiligung der beiden Kiemenbögen, wenn auch manchmal in verschiedenem Grade. Im allgemeinen sind alle Teile des Gehörorgans außer dem Labyrinth gleichmäßig befallen.

Nach Joel ist die Mitbeteiligung des Labyrinths nicht so selten. Aus der Literatur stellt er fünf Fälle von Mißbildungen des Äußeren und des Mittelohres mit Labyrinthveränderung zusammen. Bei congenitaler Mikrotie und Gehörgangsatresie fanden Mauthner und Jakobssohn je einmal, Steinbrügge dreimal das Labyrinth wesentlich beteiligt. Oft ist dabei der vestibuläre Anteil des Labyrinths normal; Alexander bezeichnet dies als den sacculo-cochlearen Typ der Labyrinthanomalien bei congenitaler Taubstummheit. Eine gleichzeitige Mißbildung des äußeren und des inneren Ohres würde sich leicht erklären, wenn man zwei verschiedene Genesen annimmt,

nämlich äußere mechanische Entwicklungshemmungen und andererseits intrauterine Entzündungen, Störungen der Vaskularisation oder der inneren Sekretion. Möglich wäre auch eine von innen wirkende mechanische Ursache, die je nach der Intensität ihrer Wirkung eine, zwei oder alle drei Ohrsphären beeinflussen könnte. Für von innen zentrifugal wirkende mechanische Entwicklungsstörungen, z. B. intrakranieller Druck, sind allerdings bisher keine Anhaltspunkte zu finden. Die inneren Schädlichkeiten scheinen aber doch in erster Linie nur das Labyrinth zu befallen, so daß sich doch meist zwei Typen der Mißbildung ergeben, nämlich 1. solche des inneren Ohres und 2. solche des äußeren und des Mittelohres.

Über die Morphologie der Ohrmißbildungen wäre kurz folgendes zu sagen. Die Form, Größe, Stellung und der Ansatzwinkel der Ohrmuschel zeigen große individuelle Schwankungen: besonders häufig sind Unregelmäßigkeiten bei der Helixbildung. Darwin schreibt dem Stammtier des Menschen ein sogenanntes Spitzohr zu, d. h. ein Ohr mit einem spitz vorspringenden Zacken am Helixrand. Ähnliche Spitzen finden sich manchmal bei Menschen an den hinteren, oberen Helixpartien; nach Darwin, Schäfer, G. Schwalbe und anderen sind sie als Homologon der tierischen Ohrspitze aufzufassen. O. Schäfer gibt an, daß bis zum zweiten Drittel des dritten Monats noch alle Menschen die Darwinsche Spitze haben, im vierten Monat nur noch 81 %, im achten Monat bis zur Geburt noch 30—40 % in deutlicherem Grade.

Springer deutet das Bestehenbleiben dieser Spitze als intrauterine Belastungsdeformität. Er selbst hat beiderseits eine Darwinsche Spitze. Bei der Geburt seines Sohnes waren dessen Ohren an ihren oberen Enden in der Weise heruntergeklappt, daß durch die Klappfalte an der Helix ein Zwickel gebildet wurde, dessen Lokalisation genau der der Darwinschen Spitze entsprach. Die Umklappung wurde durch tägliche Aufrollungen beseitigt, die Spitze blieb bestehen. Springer hält es für möglich, daß alle Darwinschen Spitzen so durch zeitweilige intrauterine Umrollung der Ohrmuschel entstanden sind. E. Schwalbe unterscheidet je nach der Form der Spitze verschiedene Typen: 1. Darwinsches Spitzohr: Spitze knötchenartig an der Helix, 2. Makakusform: Ohr hinten oben spitz ausgezogen, 3. Cercopithecusform. Vielleicht hängt die Aufrollung der Ohrmuschel in der Säugetierreihe mit der Tragezeit zusammen, z. B. sind die Kaninchenohren stärker zusammengerollt als Elefantenohren. Auch nach dieser Auslegung wäre die Deutung der Spitzenbildung als Atavismus annehmbar; dann wäre eben nicht die primäre Form, sondern der Mechanismus, der zu ihr führt, rückständig geblieben. Bin-

der unterscheidet 25 verschiedene Ohrformen, davon die wichtigsten: 1. Fehlen der Concha, entspricht nach Deile genau der Entwicklungsform des dritten Monats, 2. Wildermuthsches Ohr: die Anthelix springt abnorm über die Helixebene vor; dies entspricht dem embryonalen Stadium vor der Einrollung der Helix. 3. Stahlsches Ohr: ein abnormer Wulst läuft von der Anthelix durch die Skapha nach hinten oben zur Helix; Schwalbe stellte ähnliches bei Embryonen des vierten Monats fest. 4. Dreiteilung der Anthelix durch abnorme Ausbildung und horizontalen Verlauf des Crus helicis. 5. Fehlen des Ohrläppchens; nach O. Schäfer fehlt es im vierten Embryonalmonat noch zu 80 %.

Die Mikrotie pflegt man in drei Grade einzuteilen. Bei dem 1. Grad, dem Katzenohr, ist die Ohrmuschel, deren einzelne Abschnitte noch einigermaßen zu differenzieren sind, nach vorn umgeklappt und dort angewachsen. Bei dem zweiten Grad ist die Ohrmuschel zum Teil defekt, häufig nur ein länglicher Wulst. Es ist nur die „hintere freie Ohrhälfte" G. Schwalbes oder die „Helix mandibularis" Gradenigos zur Ausbildung gekommen. Der dritte Grad zeigt eine unregelmäßigere Verkrüppelung, so daß die Ohrmuschel nur noch höckerige oder wulstige Gebilde darstellt, an denen nichts mehr zu differenzieren ist. Rudimentäre, aber auch wohlgebildete Ohrmuscheln sitzen manchmal nicht an den gewohnten Insertionsstellen, sondern auf Backe, Hals, Schulter usw. Seltener als Mikrotie ist die Längs- oder Querspaltung der nicht verkleinerten Ohrmuschel; erstere beruht auf mangelhafter Verschmelzung der embryonalen hinteren und vorderen Falte Gradenigos.

Einen lochförmigen, für einen Finger durchgängigen Defekt an einer eingekrempelten Ohrmuschel beobachtete Krampitz an einem Patienten, der gleichzeitig einen Turmschädel, hochgradigen Exophtalmus und Cataracta complicata rechts und Phthisis bulbi links aufwies. Für die Bildung des lochförmigen Defekts, der als Druckusur aufgefaßt wird, hat vielleicht die gleiche Ursache beigetragen, die zur Bildung des Turmschädels geführt hat. Wahrscheinlich handelt es sich aber um ein zufälliges Zusammentreffen.

Der totale Defekt der Ohrmuschel, die Anotie, ist selten. In der neueren Literatur sind nur fünf Fälle bekannt, davon waren zwei doppelseitig, zwei links- und einer rechtsseitig. Die Entwicklungsstörung muß schon in den ersten Wochen eintreten, da nach His schon am Ende des ersten Monats die Gliederung der wulstigen Ränder der ersten äußeren Kiemenfurche in Aurikularhöcker vor sich geht.

Unter Makrotie versteht man totale oder partielle Vergrößerung der an sich normal geformten Muschel.

Aurikularanhänge sind höcker- oder lappenartige Gebilde in der Nähe der normalen oder auch stärker mißbildeten Ohrmuschel. Sie bestehen analog der Ohrmuschel aus Haut, Unterhautzellgewebe und Netzknorpel. Vermutlich handelt es sich um abnorme Fortsätze des ersten und nach His auch des zweiten Kiemenbogens, die auf einer früheren Entwicklungsstufe stehen geblieben sind. Bei bedeutender Größe der Anhänge spricht man von Polyotie; echte Polyotie, d. h. überzählige, vollausgebildete Ohrmuscheln, ist sehr selten. Langer, Wilde, Bol und de Kleyen berichten über solche Fälle.

Eine ziemlich häufige Mißbildung ist die von Heusinger zuerst beschriebene Fistula auris congenita. Sie besteht in einem kleinen Grübchen oder einem blind endigenden, bis zwei Zentimeter tiefen Fistelgang, der meist vor der Helix oberhalb des Tragus mündet. Infolge Verstopfung ihrer Öffnung kann sie sich cystisch erweitern (Kiemencyste), und es kann durch sekundäre Infektion zu Abszeßbildung kommen. Es handelt sich wohl sicher um Kiemenspaltenreste. Davon zu trennen ist nach Grunert die Fistula auriculae congenita, die sich an Teilen der Ohrmuschel selbst, wie Helix, Tragus, Antitragus, Lobulus und Concha findet. Man nimmt an, daß sie durch eine mangelhafte Verschmelzung der die Ohrmuschel bildenden Wülste und Höcker, oder nach His durch unvollständige Verwachsung der Furchen zwischen Crus helicis und Crus antitragicum entsteht. Erblichkeit der Ohrfisteln wurde beobachtet. Sie kommen vor mit oder ohne Mißbildung der Ohrmuschel, zuweilen zusammen mit Halsfisteln.

Stärkere Mißbildungen der Ohrmuschel sind fast durchweg verbunden mit Mißbildungen des Gehörgangs, deren wichtigste wohl die Atresia auris congenita ist. Bei dem selteneren membranösen Verschluß verjüngt sich das Rudiment des knorpeligen Gehörganganteils nach der Tiefe zu und endigt blind. Den Abschluß bildet Gehörgangsknorpel, an den sich ein fibröser Strang ansetzt; dieser heftet sich an einer vor dem Annulus tympanicus liegenden Bindegewebsmasse an. Bei der knöchernen Atresie wird der Verschluß durch eine Knochenplatte dargestellt, die morphologisch zu der stets damit verbundenen Mittelohrmißbildung gehört. Die knöcherne Verschlußplatte wird wohl durch den Processus styloideus gebildet. Nach Alexander-Benesi ist eine Hypoplasie des Os Tympanicum die Ursache excessiven Wachstums des oberen Teils des II. Schlundbogens und damit der mächtigen Entwicklung des Os Styloideum. Nach Marx ist das excessive Wachstum des Processus styloides das Primum, wobei er auf die relativ späte Anlage des Os tympanicum hinweist. Vielleicht gehen beide Prozesse parallel. Der knöcherne

Verschluß liegt meist an der Stelle des normalen Trommelfells; es könnte sich also vielleicht auch um eine pathologische Verknöcherung der primären Verschlußplatte der I. Schlundspalte handeln, aus der sich später das Trommelfell bildet. Diese Verknöcherung kann mit dem umgebenden Knochen verwachsen, so daß eine Entstehung aus diesem vorgetäuscht wird (Benesi). Leo Deutsch stellte nach röntgenologischer Untersuchung von sieben Atresiefällen in vivo fest, daß die Ursache uneinheitlich ist: einmal machte er ausbleibenden Knochenabbau im inneren Teil des Annulus tympanicus, in anderen Fällen Massenzunahme des Stylohyale oder des Warzenfortsatzes bei Hypoplasie des Os tympanicum verantwortlich.

Als sonstige Mißbildung des Trommelfells wäre das Foramen Rivini zu nennen, ein meist doppelseitiges Loch in der Gegend der Shrapnellschen Membran. Es begünstigt die Entstehung von Otitis media. Nach Huschke ist das Trommelfell im frühesten Embryonalleben oben nicht geschlossen.

Bei Kretinen und bei angeborener Taubstummheit liegt das Trommelfell mitunter horizontal, gegenüber einem normalen Neigungswinkel von durchschnittlich 140° (v. Tröltsch), gemessen an der hinteren, oberen Gehörgangswand. Im Gegensatz zur Atresie kommt auch congenital abnorme Weite des Gehörgangs vor. Duplizität des Gehörgangs ist auf Hemmung im Schluß der ersten Kiemenspalte zurückzuführen. Im Kindesalter bis zum vierten Lebensjahr findet sich normalerweise eine nur durch Bindegewebe verschlossene Ossifikationslücke, die, wenn sie bei Erwachsenen ausnahmsweise erhalten bleibt, klinische Bedeutung erlangt.

Die mit der Gehörgangsatresie meist verbundene Paukenhöhlenmißbildung kann verschiedene Form annehmen. Bei vollständigem Defekt wird sie durch solide Knochenmassen ersetzt. Häufiger finden sich geringere Wandveränderungen, wie z. B. Mangel der Eminentia pyramidalis, knöcherne Verengerung der Labyrinthfenster, Vorwölbung der unteren Wand mit Obliteration des runden Fensters, Verschmelzung der Gehörknöchelchen, Fehlen von Teilen oder der ganzen Gehörknöchelchen, Existenz überzähliger Gehörknöchelchen. Die Binnenmuskeln der Pauke können auch bei starker Mißbildung vorhanden und gut entwickelt sein. Moos und Steinbrügge fanden einmal den M. stapedius außerhalb der Paukenhöhle. Nach Reichert wird er aus dem nicht verknorpelnden Teil des II. Kiemenbogens gebildet. Koelliker sagt: „Die Gehörknöchelchen liegen anfangs über und hinter der Paukenhöhle und kommen erst nachträglich scheinbar in die Paukenhöhle zu liegen, was auch von der Chorda tympani, M. stapedius und den Bändern der Ossicula

gilt". Die Tube ist meist auch bei starker Mißbildung des Paukenlumens vorhanden.

Von den Mißbildungen der Tuba Eustachii sind Defekt, Stenose, Erweiterung um das drei- bis vierfache ungemein selten. Etwas häufiger sind angeborene winklige Knickung im knöchernen Anteil, kesselartige Ausbuchtungen desselben und Ossifikationslücken, ferner Fehlen, abnorme Enge oder unsymmetrische Lage der Ostia pharyngea. Ob die Tubendivertikel zu den Mißbildungen zu rechnen sind, darüber gehen die Meinungen der Autoren auseinander. Die einfachste Form ist der Recussus salpingopharyngeus, bei dem sich die pharyngeale Tubenöffnung abnorm weit nach unten erstreckt, hauptsächlich infolge abnormer Bildung des Levator veli palatini. Zirkumskripte Erweiterungen mehr im Inneren der Tube bezeichnet man als Kirchnersche Divertikel; Peters hält sie für ein Vitium primae formationis im Bereich der ersten Kiemenspalte, während sie nach Kirchner als Traktions- und nach Kostanecki als Pulsionsdivertikel anzusprechen sind. Durch Ausbuchtung der Rosenmüllerschen Grube kommt es zur Ausbildung der Pertikschen Divertikel. Während Pertik sie auf forcierte Exspiration, Hustenstöße und ähnliches zurückführt, fassen Kostanecki und Peters sie als Mißbildungen, und zwar als Reste der zweiten inneren Kiemenfurche auf.

Die angeborenen Bildungsfehler des Labyrinths sind viel seltener als die des Mittel- und des äußeren Ohres und kommen mit letzteren kombiniert, aber auch isoliert vor. Es kommt Defekt des ganzen Labyrinths und auch einzelner Teile desselben vor. Das ganze Labyrinth kann eine einzige Höhle beziehungsweise einen gekrümmten Kanal ohne Kommunikation mit der Paukenhöhle darstellen (Röderer, Saissy). Angeborener Defekt des Hörnerven ist sehr selten und kommt nur bei gleichzeitigem Defekt des Labyrinths vor. Man kann die Labyrinthmißbildungen in drei Gruppen einteilen, nämlich Veränderungen der knöchernen Labyrinthkapsel, Veränderungen des Epithels des häutigen Labyrinths und vollständige Aplasie des Labyrinths.

Zu der ersten Gruppe gehören die schon bei den Mittelohrmißbildungen aufgeführten Defekte oder Veränderungen eines oder beider Fenster und ihrer Nischen, ferner die angeborenen Labyrinthveränderungen bei Osteogenesis imperfecta und Chondrodystrophia foetalis. Stärkere Veränderungen des häutigen Labyrinths mit mangelhafter Ausbildung des inneren Schneckengerüstes finden sich in einigen Fällen ausgedehnter Mißbildung der übrigen Gehörorgane. Bisher liegen erst zwei Fälle vor, von Alexander-Benesi und von Krampitz. In anderen Fällen sind bei intaktem Schneckengerüst die Veränderungen auf

den häutigen Teil beschränkt. Regelmäßig finden sich feinere Veränderungen der Sinnesepithelien und mangelhafte Entwicklung der Stria vascularis. Aplasie des ganzen Labyrinths ist äußerst selten. Es sind bisher nur drei Fälle bekannt; zwei von diesen zeigten gleichzeitig Mikrotie und völliges Fehlen der Paukenhöhle; an Stelle der Pyramiden fanden sich nur spongiöse Knochenmassen, in denen keine Hohlräume oder sonstige Andeutungen eines Labyrinths vorhanden waren.

Die Ohrveränderungen beim Turmschädel treten, zahlenmäßig betrachtet, hinter den Augenstörungen weit zurück. Über die Entstehung des Turmschädels gehen die Meinungen auseinander. Enslin sieht die Ursache zur Turmschädelbildung in einem vorzeitigen Verschluß der Coronarnaht; andere halten die totale oder partielle Mitbeteiligung der Sagittalnaht für wesentlich. Nach G. Worms und E. Karillon beruht die Entstehung eines Turmschädels nicht auf frühzeitiger Verknöcherung der Coronar- und Sagittalnähte, sondern bedeutet eine dystrophische Skelettstörung. Daraus könnte sich die häufige Kombination mit anderen Formstörungen des Skeletts erklären. Die Störung kann von meningealen Prozessen begleitet sein. Schüller faßt die praemature Synostose der Schädelnähte als kongenitale Mißbildung auf, wofür auch ihr häufig hereditäres Auftreten spricht.

Nicht einmal über die Aetiologie der mit Turmschädel häufiger verbundenen Augenstörungen, insbesondere der Fundusveränderungen, herrscht Klarheit. Enslin fand unter 42 Turmschädeln mit Augenstörungen zweimal doppelseitige Neuroretinitis, zweimal einseitige Stauungspapille, zweimal anscheinend primäre Sehnervenatrophie und 36mal postneuritische Atrophie. Die Ursache der Sehnervenatrophie ist nach Michel, Ponfick und Manz eine Verengerung des Canalis opticus infolge einer Zirkulationsstörung zur Zeit der Ossifikation des Schädels (Virchow). Hirschberg macht abgelaufene Meningitiden dafür verantwortlich. Larsen fand einen Fall, bei dem keine Verengerung des Kanals vorlag. Dorfmann spricht sich für das Zusammenwirken verschiedener Ursachen aus, nämlich einer Erhöhung des intrakraniellen Druckes, sodann einer begünstigenden lokalen Knochenveränderung, so daß dann eine Papillitis zur Atrophie des Opticus führen würde. Tyson und Goalwin messen der Einwirkung des intrakraniellen Druckes keine Bedeutung bei, sondern nur der Verengerung des Foramen opticum.

Die Aetiologie der bei Turmschädel viel seltneren Ohrmißbildungen ist noch viel unklarer. Bei zwanzig von Fischer, Ruttin und Schnierer untersuchten Turmschädeln ergab sich

ein sehr verschiedenes Verhalten des Ohres. Fünfmal war das Gehör normal bei verkürzter Kopf-Knochenleitung, dabei war das Trommelfell viermal normal. Herabgesetzt war das Hörvermögen in fünfzehn Fällen, davon achtmal in geringem, sechsmal in bedeutendem Maße, ein Patient war taub. Von diesen fünfzehn Fällen war allerdings das Trommelfell nur in zwei Fällen normal, während bei den übrigen dreizehn chronischer Mittelohrkatarrh, ausgeheilte Mittelohreiterung, zweimal außerdem eine Lues vorlag. In diesen Fällen ist also eine direkte Einwirkung des Turmschädels zum mindesten in Frage gestellt. Die Labyrinthfunktionsprüfung ergab alle möglichen Befunde. Brunner steht auf dem Standpunkt, daß der Schädeldruck ohne Bedeutung ist, da in vielen Fällen von Turmschädel das Innenrohr keine Veränderungen aufweist; dagegen finden sich sehr häufig adenoide Vegetationen, Septumdeviationen, Enge des Epipharynx, so daß die Disposition für eine Mittelohrerkrankung gegeben ist, wobei eine sekundäre Erkrankung des Innenohres dann natürlich leicht möglich ist. In Ausnahmefällen könnte vielleicht der Hirndruck ein Bindeglied zwischen Turmschädel und Ohrveränderung darstellen. Bei einem solchen Fall, den Brunner beschreibt, fanden sich am Mittelohr Hyperostosen der knöchernen Wände bis zur Verlagerung des Antrums, die wahrscheinlich auf die gleiche Ursache wie die Turmschädelbildung zurückzuführen sind. Ferner waren die inneren Gehörgänge verengt, und die Pneumatisation war mangelhaft, was wohl ebenfalls auf die Neigung zur Hyperostosenbildung zurückgeht. Eine firstförmige Zuspitzung der oberen Pyramidenkante deutet er als Folgeerscheinung des erhöhten Hirndrucks.

Die dritte Veränderung, die unser Patient aufweist, ist eine hochgradige progressive, labyrinthäre Schwerhörigkeit. Nach Alexander und Manasse liegt diesem Krankheitsbild zugrunde ein progredienter Schwund der nervösen Gewebselemente, speziell in gewissen Regionen der Schallperception, mit Ersatz durch Bindegewebsbildung. Befallen sind meist der Ductus cochlearis, das Ganglion spirale, der Acusticusstamm und die Endverzweigungen des Nerven in der Schnecke. Klinisch zeigt sich eine bald rasch, bald schleichend sich entwickelnde Hörstörung, die häufig bis zur hochgradigen Funktionsstörung fortschreitet und in vielen Fällen auch von subjektiven Hörempfindungen, mitunter auch von Krankheitserscheinungen des Vestibularapparates begleitet ist. Ihr Auftreten ist nicht an ein bestimmtes Lebensalter gebunden. Es handelt sich wahrscheinlich um eine konstitutionelle Disposition zu degenerativer Atrophie der nervösen Gewebselemente des Innenohres, die in einer allgemein degenerativen Körperverfassung wurzelt. Sie kommt ein-

und doppelseitig vor. Ein einwandfreier aetiologischer Faktor ist nicht auffindbar. In vielen Fällen zeigt sich eine hereditäre Belastung; oft war Vater oder Mutter schwerhörig oder taub, oder es fand sich congenitale Taubheit in der Familie bzw. in der Blutsverwandtschaft. In anderen Fällen fehlt jede erbliche Belastung hinsichtlich des Gehörorgans, dagegen sind andere hereditär-degenerative Kennzeichen vorhanden. Es hat den Anschein, als ob die congenitale, labyrinthäre Schwerhörigkeit und die hereditär-degenerative Taubheit nur graduell verschiedene Bilder ein und derselben Krankheit wären. Dafür spricht auch die auffallende Ähnlichkeit der pathologisch-anatomischen Befunde. Manasse fand in einem Falle außer Hörnerv- und Labyrinthveränderungen eine beginnende, partielle Spongiosierung der Labyrinthkapsel, analog Siebenmann und Alexander die Spongiosierung und Neuritis acustica bzw. Taubstummheit, Labyrinthatrophie und Spongiosierung fanden. Der Vergleich der Schneckenveränderungen bei congenitaler und bei erworbener progressiver Taubheit zeigte Manasse die Gleichheit der Veränderungen, nämlich Verkleinerung und schließlicher Schwund des Cortischen Organes, sowie seiner einzelnen Zellen, ferner atrophische Veränderungen am Epithel des Ductus cochlearis, besonders an den Labien, am Ligamentum spirale und an der Stria vascularis und Lageveränderungen der Reißnerschen Membran. Als sicher primär bei der congenitalen Taubheit erkennt er aber nur gewisse Teilbefunde an, wie z. B. den Defekt der knöchernen Schnecke und der kernhaltigen Hülle des Cortischen Organs; alle anderen Veränderungen hält er für sekundär. Dieselben, angeblich sekundären Veränderungen finden sich auch bei der progressiven, labyrinthären Schwerhörigkeit. Primär sollen hier gewisse Veränderungen im Nervenstamm sein, die bei der congenitalen Taubheit stets zu fehlen scheinen, bei der chronischen, progressiven, labyrinthären Taubheit fast nie vermißt werden: große, ovale Herde, in der Hauptsache aus Resten von Nervenfasern und Neurileum bestehend, umgeben von einem Kranz von Corpora amylacea; Nervenfasern sind in großer Ausdehnung zugrunde gegangen; außerdem finden sich im Nervenstamm viel kleinere Herde, feinkörnige Massen, in die Zellen eingelagert sind. Auf Grund dessen bezeichnet Manasse die chronische, progressive, labyrinthäre Schwerhörigkeit als erworbene Krankheit.

Bei dem nunmehr zu beschreibenden Bild einer Mißbildung handelt es sich um den 56jährigen Staber (Stoffmesser) Heinrich B. aus Trasadingen (Amt Waldshut), der wegen hochgradiger Schwerhörigkeit in die Klinik kam.

Auszug aus dem Krankenblatt:

Bei den Eltern, drei Geschwistern und den vier Kindern des B. ist das Gehör in Ordnung. Er selbst klagt seit zwei bis drei Jahren über zunehmende Schwerhörigkeit; vorher hat er angeblich gut gehört. Er ist seit 26 Jahren in der Maschinenabteilung einer Weberei tätig. Vorher war er fünf Jahre in einer Schuhfabrik beschäftigt.

Befund: Der Patient macht einen etwas ängstlichen, scheuen, wenig mitteilsamen Eindruck.

An der rechten Ohrmuschel hat er eine weit vorspringende Darwinsche Spitze.

Die Spiegeluntersuchung zeigt das Trommelfell beiderseits etwas matt, leicht narbig verändert und eingezogen.

Im Bereiche der oberen Luft- und Speisewege ist kein krankhafter Befund zu erheben.

Bei der Hörprüfung können auf dem Wege der Luft- wie auf dem Wege der Knochenleitung Stimmgabeltöne mit Sicherheit nicht mehr wahrgenommen werden. Die Prüfung mit dem Oto-Audion ergibt nur mit Verstärker (180°) einen verschwindend kleinen Hörrest, der links von G_1 bis c_5 und rechts von G bis c_5 reicht. Bei der Prüfung des Gleichgewichts ergibt sich kein Spontannystagmus; der Rombergsche Versuch fällt negativ aus. Die Drehprüfung des rechten Labyrinths ergibt einen Nachnystagmus von 12 Sekunden, die des linken Labyrinths einen solchen von 10 Sekunden. Bei der kalorischen Prüfung nach Kobrak mit 5 ccm zeigen sich nach 15 Sekunden nur vereinzelte, wenige Schläge. Ebenso erfolgen auf eine Massenspülung nur ganz vereinzelte Schläge.

Bei der Untersuchung der Augen findet sich beiderseits nur eine ganz geringe Visusherabsetzung (5/5 pt), die durch einen leichten inversen Astigmatismus zu erklären ist. Im übrigen ist an den Augen kein pathologischer Befund zu erheben; eine Opticusatrophie besteht nicht; das Fundusbild ist völlig normal.

Die physikalische Untersuchung ergibt keinen Anhalt für das Bestehen von weiteren Mißbildungen. Dagegen liegt eine essentielle, genuine Hypertonie (200/80 mm Hg) mit geringer Vergrößerung des Herzens nach links vor. Man hört ein systolisches Geräusch über Spitze und Aorta und einen betonten zweiten Aortenton. Bradycardie (selten Extrasystolen). Pulmo o. B.; keine Stauung. Hepar o. B. Harn: chemisch und mikroskopisch normaler Befund. Als neurologischer Befund wurde erhoben: verwaschene Sprache, grobschlägiger allgemeiner Tremor, zeitweise Facialistic rechts; hoher, brachycephaler Turmschädel.

Keine Störungen der Augenbewegungen, normale Pupillenreaktionen, keine Reflexdifferenzen, keine Pyramidenzeichen, keine Sensibilitätsstörung, nichts Ataktisches. Objektiv und anamnestisch kein Anhaltspunkt für Apoplexie. Kompensierter, genuiner Hochdruck; Verdacht auf cerebrale Sclerose. Psychisch: Verständigung wegen Schwerhörigkeit kaum möglich. Keine Stimmungsanomalien.

Intellektuell: Keine grobe Gedächtnisstörung. Komplizierte Rechenaufgaben werden, wenn auch etwas unbeholfen, richtig gelöst (118—29, 111—38). Interessenkreis ziemlich eingeengt.

Röntgenbefund: Mäßige Turmschädelbildung ohne Knochenatrophie. Gefäßzeichnung am Schädel normal. Foramen opticum normal. Auf der Stenversschen Aufnahme (zur Darstellung der Felsenbeine) sind beiderseits der Labyrinthblock und die Bogengänge gut zu erkennen. Kein sicherer Anhaltspunkt für eine Mißbildung des Innenohres.

Es handelt sich also um einen 56jährigen Mann, der als sichtbare Veränderungen einen Turmschädel und eine stark ausgeprägte, rechtsseitige Darwinsche Spitze aufweist. Vor zwei bis drei Jahren bemerkte er eine Abnahme seines Hörvermögens, die sich immer mehr steigerte, und die jetzt, von einem ganz verschwindenden Hörrest abgesehen, zu praktischer Taubheit geführt hat. Seine eigene und seine Familienanamnese ergeben nichts, was für die Erklärung dieser Entwicklung zu verwerten wäre; denn seine 26jährige Tätigkeit in einer geräuschvollen Maschinenhalle ist deshalb dazu nicht zu verwenden, weil jahrelang dauernder Lärm wohl Schwerhörigkeit und Taubheit, aber keine Vestibularisveränderungen machen kann, so daß die Annahme einer Berufsschwerhörigkeit in diesem Falle nicht in Frage kommt. Irgendwelche Mißbildungen sind in seiner Familie nicht vorhanden. Die Untersuchung ergibt leichte Trommelfellveränderungen, die aber nicht mit Sicherheit auf wesentliche frühere Mittelohrprozesse schließen lassen. Das Hörvermögen ist bis auf einen verschwindenden, praktisch bedeutungslosen Rest erloschen. Der Gleichgewichtsabschnitt des Innenohres ist beiderseits hochgradig untererregbar. Die Augen sind, von einem geringen inversen Astigmatismus abgesehen, nicht pathologisch verändert. Schließlich findet sich eine genuine Hypertonie mit entsprechendem Herzbefund und außerdem ein systolisches Geräusch über Spitze und Aorta. Neurologisch verwaschene Sprache und allgemeiner grobschlägiger Tremor. Auf dem Röntgenbild sieht man außer der Turmschädelbildung nichts Abnormes; ein Anhalt für eine Mißbildung des Innenohres ist nicht gegeben.

Es liegt nun nahe, nach einem gemeinsamen Zusammenhang der Veränderungen, die der Patient aufweist, zu suchen. Sieht man mit Schüller die die Turmschädelbildung bewirkende praemature Schädelnahtsynostose als Mißbildung an, so könnte vielleicht die Innenohrschwerhörigkeit auf eine damit zusammenhängende Hyperostose zurückzuführen sein. Das Röntgenbild gibt allerdings dafür keinen Anhaltspunkt, außerdem spricht das späte Auftreten der Hörstörung dagegen. Die Darwinsche Spitze könnte man sich durch die durch den Turmschädel veränderten Raumverhältnisse im Uterus entstanden denken.

Will man die Schwerhörigkeit, die ja im Zusammenhang mit den vestibulären Veränderungen als eine Innenohrschwerhörigkeit aufzufassen ist, nicht als Folge einer Mißbildung der knöchernen Umgebung des Innenohres gelten lassen, so kann man vielleicht den bei Turmschädel oft erhöhten intrakraniellen Druck dafür verantwortlich machen.

Die pathologische Anatomie der Innenohrveränderungen bei Turmschädel sind anscheinend noch nicht genügend untersucht. Man findet in der Literatur nur Angaben, welche Gebiete befallen sind; dagegen wird nichts darüber gesagt, ob es sich um eine einfache Atrophie oder andere Veränderungen der nervösen Elemente handelt. Eine Zusammenstellung von Cochlear- und Vestibularisbefunden bei Turmschädel gibt Ruttin und zitiert dabei gleichzeitig Fälle von Fischer, Dinolt, Haardt und Leipen. Ordnet man diese Befunde in eine Tabelle, so ergibt sich folgendes Bild:

Anzahl der Fälle	Opticus	Cochlearis	Vestibularis
3	—	—	—
1	+	—	—
1	—	+	—
1	+	—	+
2	—	+	+
3	+	+	+
5	—	+	—

+ = verändert; — = unverändert.

Es ergibt sich also, daß in 16 Fällen von Turricephalie zwölfmal eine Innenohrstörung vorlag, und zwar waren Cochlearis sechsmal, Vestibularis einmal und beide zusammen fünfmal verändert. Die Cochlearisschädigung scheint selten vor dem 20. Lebensjahr aufzutreten. Die Röntgenbilder zeigten in allen Fällen eine Erhöhung des intrakraniellen Druckes, manchmal mit Usur der Sella; hierbei fand sich Erhöhung oder Herabsetzung der vestibularen Erregbarkeit oder normaler Befund. Der Druck auf die drei Nerven kann verschieden und zu verschiedener Zeit

einwirken, wobei vielleicht die Erhöhung der vestibularen Erregbarkeit durch Druck auf das Kleinhirn verursacht ist. Die Druckwirkung kann durch hyperostotische Veränderungen der Schädelkapsel noch verstärkt werden. Die Behauptung, daß der Druck auf den Acusticus ebenso wirkt wie auf den Opticus, steht Brunner skeptisch gegenüber; Fischer und Ruttin dagegen halten eine Analogie der Wirkungsweise für möglich.

Die Wirkungsmöglichkeiten des Turmschädels auf Opticus, Cochlearis und Vestibularis lassen sich wie folgt zusammenfassen: 1. Bei Turricephalus erkrankt am häufigsten Opticus und Cochlearis, oder Opticus, Cochlearis und Vestibularis, selten Cochlearis und Vestibularis allein. 2. Gewöhnlich erkrankt der Opticus zuerst im jugendlichen Alter, und zwar meist in den ersten Dezennien, während Veränderungen des Cochlearis und Vestibularis meist erst im 3.—5. Dezennium auftreten. 3. Die Opticuserkrankung ist vielleicht auf direkte Veränderung im Foramen opticum zurückzuführen, während Cochlearis- und Vestibularisaffektion auf die Wirkung des erhöhten Druckes zurückgeht, wofür das späte Auftreten und der Röntgenbefund spricht. 4. Es kommt vor: vestibulare Über- und Untererregbarkeit bzw. Verlust zum mindesten der kalorischen Erregbarkeit. 5. Es kommt Verlust der Dreherregbarkeit der sagittalen Bogengänge allein vor, ähnlich wie bei Lues congenita. 6. Vestibuläre Übererregbarkeit scheint besonders bei Fällen mit gleichzeitiger Hyperostose der Hinterhaupts- und Scheitelregion vorzukommen. 7. Vielleicht beruht die vestibuläre Übererregbarkeit auf Druck auf das Kleinhirn und die vestibuläre Untererregbarkeit auf Druck auf den Nerven.

Geht man von der progressiven Labyrinthschwerhörigkeit aus, so kommt man auf einen anderen Zusammenhang, der vielleicht das gemeinsame Auftreten der vorliegenden drei Veränderungen erklären könnte. Die progressive Labyrinthschwerhörigkeit beruht, wie oben gesagt, wahrscheinlich auf einer konstitutionellen Disposition zu degenerativer Atrophie der nervösen Gewebselemente des Innenohres, die in einer allgemeinen, degenerativen Körperverfassung wurzelt. Auf diese kann man vielleicht auch die Turmschädelbildung zurückführen, wenn man sie mit Worms und Karillon nicht für die Folge einer praematuren Nahtverknöcherung, sondern einer dystrophischen Skelettstörung hält. Auch die Darwinsche Spitze wird von mancher Seite als ein Degenerationszeichen angesehen.

Durchaus möglich ist es allerdings, daß für die drei Veränderungen ganz verschiedene, nebeneinander herlaufende oder nacheinander eintretende schädliche Einwirkungen verantwort-

lich zu machen sind. Es kann sich dabei um drei verschiedene, voneinander unabhängige Genesen handeln; andererseits können die Turmschädelbildung und die Hörstörung auf einer gemeinsamen Ursache beruhen, die das äußere Ohr unberührt läßt, oder man kann auch die Labyrinthveränderung als mit der Darwinschen Spitze koordinierte Mißbildung auffassen, die mit der Turricephalie aetiologisch nicht zusammenhängt.

All diese Fragen lassen sich natürlich durch die Untersuchung dieses einen Patienten nicht klären, zumal der pathologisch-anatomische Befund noch nicht zu erheben ist. Deshalb wäre es wünschenswert, ähnliche Krankheitsfälle zu beachten, um dann an größerem Material diese Zusammenhänge zu klären, oder sie vielleicht auch verneinen zu können.

Literatur.

1. Jakobsohn und Blau: Lehrbuch der Ohrenheilkunde. 3. Aufl.
2. Schwarze: Pathologische Anatomie des Ohres. 1878.
3. Steinbrügge: Die pathologische Anatomie des Gehörorgans.
4. Denker-Kahler: Handbuch der Ohrenheilkunde. Band VI.
5. Springer: Das Satyrohr, eine intrauterine Belastungsdeformität?
6. Alexander-Moszkowics: Über eine seltene Mißbildung der Ohrmuschel. Archiv für Ohrenheilkunde. Band 50, S. 97.
7. Gradenigo: Fall von partiellem Fehlen des Ohrläppchens. Archiv für Ohrenheilkunde, Bd. 50, S. 97.
8. Gradenigo: Mißbildungen der Ohrmuschel. Archiv für Ohrenheilkunde, Bd. 34, S. 281.
9. Iwata: Angeborene Mißbildungen des äußeren Ohres.
10. Mauthner: Mißbildungen des äußeren Ohres, Atresie des Gehörgangs, kongenitale Labyrinthtaubheit, ungestörte statische Erregbarkeit. Archiv für Ohrenheilkunde, Bd. 83, S. 286.
11. Ein Beitrag zur Klinik der congenitalen Bildungsanomalien der Gehörorgane. Monatsschrift für Ohrenheilkunde, Bd. 52, S. 588.
12. Henke-Lubarsch: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie.
13. Moos: Eine eigentümliche Mißbildung des rechten Ohres mit intaktem Labyrinth. Zeitschrift für Ohrenheilkunde, Bd. 13.
14. Moos und Steinbrügge: Pathologisch-anatomischer Befund bei einem Fall von Mißbildung des rechten Ohres. Zeitschrift für Ohrenheilkunde, Bd. 10.
15. Moos: Umschlingung der Nabelschnur um den Kopf bzw. um das Ohr bei der Geburt. Ihr vermeintlicher Einfluß auf eine angebliche Mißbildung des äußeren Ohres. Zeitschr. f. Ohrenheilk. Bd. 11.

16. Krampitz: Über einige seltene Formen von Mißbildungen des Gehörorgans.
17. Landauer: Beitrag zur Casuistik der congenitalen Mißbildungen des Gehörorgans. Dissertation München 1898.
18. Alexander und Marburg: Handbuch der Neurologie des Ohres. Bd. II.
19. Brunner: Über die Beteiligung des Ohres beim Turmschädel. Monatsschr. f. Ohrenheilk. u. Laryngo-Rhinologie. 65. Jahrg Heft 9.
20. Ruttin: Cochlear- und Vestibularbefunde bei Turricephalus Archiv f. Ohren-, Nasen- und Kehlkopfkrankh. Bd. 115.
21. Schnierer: Ein Fall von Turmschädel mit Erkrankung des Cochlearapparates. Zentralblatt, Bd. 6.
22. G. Worms und E. Karillon: Beitrag zum Studium des Turmschädels. Zentralblatt, Bd. 17.

Lebenslauf.

Am 25. April 1910 wurde ich als Sohn des praktischen Arztes Hartwig Graepel und seiner Frau Anna, geb. Kickton, in Brake i. Oldbg. geboren. Nachdem ich die dortige Oberrealschule durchlaufen hatte, ging ich Ostern 1928 nach Freiburg i. Br., um Medizin zu studieren. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich am Ende des Sommersemesters 1930 in Jena. Darauf besuchte ich je ein Semester die Universitäten Freiburg, Wien und München, und kehrte dann nach Freiburg zurück, wo ich am 10. Januar 1934 die ärztliche Staatsprüfung bestand. Das praktische Jahr verbrachte ich auf der inneren und der chirurgischen Abteilung des Städtischen Krankenhauses in Baden-Baden.

Hartwig Graepel.